

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1934

77 N°

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(MENTION MÉDECINE)

PAR

TARANTO Isaac

Né le 10 Mars 1908, à Andrinople (Turquie)

Le Tremblement Héréditaire

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur

LIBRAIRIE L. RODSTEIN

17, RUE CUJAS

PARIS (V°)

1934

ANNÉE 1934

N°

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(MENTION MÉDECINE)

PAR

TARANTO Isaac

Né le 10 Mars 1908, à Andrinople (Turquie)

Le Tremblement
Héréditaire

Président : M. LAIGNEL-LAVASTINE, Professeur

LIBRAIRIE L. RODSTEIN
17, RUE CUJAS
PARIS (V^e)

, 1934

I. — PROFESSEURS

Le Doyen G. ROUSSY

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	PROUST.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LÉPER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée ...	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	MAURICE VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	MARCEL LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	LENORMANT.
Clinique chirurgicale	CUNEO.
	GREGOIRE.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	JEANNIN.
	J.-L. FAURE.
Clinique gynécologie	OMBREDANNE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	RATHERY.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	PIERRE DUVAL.
Clinique thérapeutique chirurgicale	SERGENT.
Clinique propédeutique	LÉON BERNARD.
Clinique de la Tuberculose	
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeur sans chaire	OLIVIER.
	MULON.
	VERNE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

	MM.
Neurologie et Psychiatrie.....	ALAJOUANINE.
Pathologie médicale	BENARD HENRI.
Pathologie médicale	BERNARD ETIENNE.
Pathologie chirurgicale	BROCCQ.
Pathologie médicale	BOULIN.
Pathologie médicale	CATHALA.
Pathologie médicale	CHABROL.
Physiologie	CHAILLEY-BERT.
Pathologie médicale	CHEVALLIER.
Physique	DOGNON.
Pathologie médicale	DONZELOT.
Urologie	FEY.
Parasitologie	GALLIARD.
Bactériologie	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale	GATELLIER.
Physiologie	GAYET.
Pathologie chirurgicale	DE GAUDART D'ALLAINES.
Histologie	GIROUD.
Oto-rhino-laryngologie	HALPHEN.
Pathologie médicale	HAGUENEAU.
Pharmacologie	HAZARD.
Anatomie pathologique	HUGUENIN.
Hygiène	JOANNON.
Chimie biologique	LABBE HENRI.
Obstétrique	LACOMME.
Obstétrique	LANTUEJOUL.
Pathologie médicale	LAROCHE Guy.
Pathologie expérimentale	LEMAIRE.
Pathologie chirurgicale	LEVEUF.
Pharmacologie	Mlle J. LEVY.
Neuro-psychiatrie	LEVY-VALENSI.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie chirurgicale	MOULONGUET.
Pathologie médicale	MOUQUIN.
Anatomie pathologique	OBERLING.
Pathologie chirurgicale	PETIT-DUTAILLIS.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Obstétrique	PORTES.
Pathologie chirurgicale	QUENU.
Physiologie	RICHET.
Chimie biologique	SANNIE.
Pathologie chirurgicale	SENEQUE.
Dermatologie et syphiligraphie	SEZARY.
Pathologie expérimentale	TROKSIER.
Pathologie médicale	TURPIN.
Pathologie médicale	VALLERY-RADOT.
	(Pasteur).
Ophtalmologie	VELTER.
Obstétrique	VIGNES.
Pathologie chirurgicale	WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Pathologie chirurgicale	ALGLAVE.
Pharmacologie	BUSQUET.
Physiologie	CHAILLEY-BERT.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Parasitologie	NEVEU-LEMAIRE.
Physique	ZIMMERN.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

(ANNEXE)

A TITRE PERMANENT

MM.

Clinique médicale	ABRAMI.
Clinique médicale	CHIRAY.
Clinique médicale	DUVOIR.
Clinique chirurgicale	BASSET.
Clinique chirurgicale	HEITZ-BOYER.
Clinique chirurgicale	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale	SCHWARTZ.
Clinique obstétricale	LE LORIER.
Clinique obstétricale	LEVY-SOLAL.
Clinique obstétricale	METZGER.
Clinique obstétricale	GUENIOT.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

Stomatologie	FREY.
Éducation physique	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique	LEDOUX-LEBARD.
Puériculture	WEILL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA MERE, A MON PERE

Très faible témoignage de notre amour filial. Nous savons les durs sacrifices que nos études leur ont imposés. Nous sommes heureux de leur exprimer ici notre profonde gratitude.

A MON FRERE

Chirurgien-Dentiste de l'Université de Stamboul

A MES SŒURS

A MES BEAUX-FRERES

Très cordialement.

A Mlle PAULETTE GHERCHENZON

Hommage respectueux.

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE PRESIDENT DU JURY :

M. le Professeur LAIGNEL-LAVASTINE

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de notre
thèse.

A MON JURY DE THESE.

A M. le Docteur PATOU
Ancien Interne des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur.

A. M. le Docteur GREZE,
Médecin Expert,
Diplômé de l'Institut de Médecine Légale de Paris.

A M. HENRI LEDUC
Conseiller Général de Seine-et-Oise,
Maire de Villeneuve-Saint-Georges.

A M. le Docteur IS. DE TARANTO

Qui nous a accueilli avec tant de
sollicitude à Stamboul durant nos
grandes vacances.

A MON MAITRE D'INTERNAT
à l'Hôpital de Villeneuve-Saint-Georges :

M. le Docteur BOPPE
Chirurgien des Hôpitaux de Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Sentiments de profonde admiration
et de respect.

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS :

M. le Professeur HARTMANN

M. le Professeur CARNOT

M. le Professeur BEAUMGARTNER

M. le Professeur VAQUEZ

M. le Professeur LAIGNEL-LAVASTINE

M. le Professeur ECCALE

M. le Professeur GUILLAIN

M. le Professeur J.-L. FAURE

M. le Professeur TERRIEN

M. le Professeur LEMAITRE

M. le Docteur BABINSKI (in memoriam)

M. le Professeur BRINDEAU.

INTRODUCTION

En 1930, à propos d'une malade venue consulter à la Pitié pour un tremblement dont elle était affligée, l'idée d'un « tremblement héréditaire » fut admise. Montrée à notre regretté maître, le Docteur Babinski, ce dernier nous dit : « Tout tremblement dont on ne connaît pas l'origine est étiqueté tremblement héréditaire. »

Nous avons eu l'occasion de voir, pendant les vacances, une famille de trembleurs.

Il s'agissait d'une jeune fille qui nous consultait pour une crevasse du sein et chez laquelle nous remarquâmes un tremblement assez marqué. L'examen ne révéla aucune tare nerveuse. L'interrogatoire nous permit d'apprendre qu'elle n'était pas seule à trembler dans sa famille, que sa mère et qu'un frère et une sœur tremblaient également.

C'était une famille d'Israélites.

Notre curiosité mise en éveil, nous avons voulu, à propos de ce cas, voir ce qui avait été publié sur le tremblement héréditaire et dans quelle mesure

l'opinion émise par notre maître, le Docteur Babinski, était une « boutade ».

A notre grand regret, nous n'avons trouvé aucun travail d'ensemble sur la question. Des observations, oui, éparses et assez nombreuses ; aussi nous avons résolu, en toute modestie, d'essayer de grouper tout ce qui a été dit d'important sur cette entité morbide. Nous ne saurions prétendre avoir apporté des faits nouveaux. Nous avons noté ce qui nous a frappé à la lecture des divers documents anciens et récents, et c'est de cet ensemble qu'est sorti ce travail.

Nous avons toutefois insisté sur certains points et en particulier sur les complications mentales du tremblement héréditaire et sur les travaux du Docteur Minor, de Moscou, qui sont encore très peu connus.

Nous avons constaté que depuis la thèse d'agrégation de Fernet en 1872, l'attention des médecins neurologues et psychiatres semble de plus en plus portée à l'étude du tremblement héréditaire ; cependant, depuis cette date jusqu'à nos jours, les progrès en neurologie n'ont pas amélioré cette question et les vieilles opinions ont toujours cours.

Plusieurs médecins font entrer dans le même chapitre, les tremblements sénile, hystérique et héréditaire, voire même toxique.

Le Professeur Achard et ses élèves se sont appliqués à identifier le tremblement héréditaire et le tremblement sénile ; ils se basent sur le fait que ces tremblements présentent les mêmes allures cliniques.

Il semble, pourtant, que la dénomination de tremblement héréditaire devrait s'appliquer, ainsi que le démontrent les travaux modernes, à des sujets atteints de cette infirmité dans leur enfance ou leur adolescence. Certaines observations, mentionnant le tremblement héréditaire à la naissance, sont évidemment les plus typiques, mais malheureusement rares.

En résumé... faire du tremblement héréditaire une maladie essentielle des jeunes, ayant une allure clinique, une évolution et des complications d'ordre psychiatrique... ; rassembler les différents documents publiés... ; voir ce qui a été dit au point de vue traitement et ce qui semble réussir dans la pratique, telles sont les questions qui nous ont guidé dans l'élaboration de notre travail.

Nous nous sommes permis d'ajouter un long chapitre de diagnostic différentiel des tremblements ; il nous a semblé utile de le faire, car devant un tremblement, même chez un sujet jeune, on doit avoir présentes à l'esprit les différentes causes susceptibles de le produire, en dehors de toute question d'hérédité.

Nous remercions M. le Professeur Laignel-Lavastine d'avoir bien voulu accepter la présidence de notre thèse. Nous sommes heureux de lui dire combien son enseignement, empreint d'une bienveillance toujours souriante, restera profondément gravé dans notre mémoire.

Nous l'assurons de notre reconnaissance et de notre profond respect.

HISTORIQUE

L'étude du tremblement héréditaire ne date que d'une cinquantaine d'années environ.

En effet, en 1891, à propos de quelques observations de Debove et Jules Renault, ces auteurs cherchèrent ce qui avait été écrit sur la question et ne trouvèrent que ces quelques réflexions de Fernet avec quelques observations de Charcot.

Nous reproduisons *in-extenso* ce qui a été dit par ces derniers auteurs.

« On voit des tremblements, écrit M. Fernet, qu'on peut à peine considérer comme morbides, se transmettre héréditairement... Quoi qu'il en soit, on a noté que le tremblement était assez souvent héréditaire ; il y a des familles dont tous les membres sont affectés de tremblement à partir d'un certain âge sans qu'on puisse invoquer ni sénilité, ni accès, ni autre cause. »

Charcot parle dans ses leçons du mardi en ces termes :

« Puisque, dit-il, je viens de vous parler de la chorée de Huntington, je relèverai en passant que ce

fait de l'hérédité similaire, considéré, à tort, selon moi, par quelques auteurs, comme suffisant pour motiver la distinction d'une forme spéciale, peut se rencontrer dans bien d'autres affections nerveuses que la chorée. Tel est le cas, par exemple, d'une forme de tremblement, encore insuffisamment étudié, je pense, lequel ne me paraît pas différer essentiellement du tremblement dit sénile et que l'on désigne sous le nom de tremblement nerveux. Ce tremblement-là peut se montrer en quelque sorte à l'état sporadique, c'est-à-dire sans précédents ou concomitants chez les ascendants ou collatéraux, mais d'autres fois, c'est bel et bien comme dans le cas d'Huntington, dans l'acception rigoureuse du mot, une maladie de famille. Alors le tremblement se manifeste le plus souvent *dans l'enfance* et il se transmet par voie d'hérédité similaire. J'ai observé ces jours-ci un exemple de ce genre avec mon confrère et ami le Docteur Angelo.

« M. X..., de La Havane, âgé de 53 ans, est affecté depuis son enfance d'un tremblement des deux mains qui n'a fait que s'exagérer progressivement et qui aujourd'hui lui rend l'acte d'écrire très difficile. La mère de M. X..., ses oncles maternels et quelques-uns de ses cousins germains tremblent comme lui depuis l'enfance.

« On pourrait aisément multiplier le cas de ce genre, et pour mon compte, j'en pourrais citer quelques-uns.

« Remarquez que le tremblement dont je parle, et

qui mériterait bien d'être étudié plus attentivement, n'a rien à faire avec la paralysie agitante qui comporte essentiellement deux éléments constitutifs, à savoir : la rigidité musculaire d'une part et le tremblement de l'autre. Il n'a rien à faire non plus avec les tremblements toniques, avec celui de Basedow, etc. Au contraire, il paraît se rapprocher beaucoup par le nombre des vibrations, du tremblement sénile, peut-être même se confond-il avec lui, c'est chose à voir, et la question serait à peu près décidée, si le tremblement de la tête venait s'associer au tremblement des mains, de très bonne heure, chez un certain nombre d'individus appartenant à une même famille. »

Nous remarquons après lecture de ces observations que les auteurs avaient déjà pressenti le tremblement héréditaire comme devant débiter à une époque très peu avancée de la vie et qu'il diffère peut-être du tremblement sénile.

Debove, dans le diagnostic différentiel qui fait suite à ses quatre observations, dit :

« Le tremblement sénile diffère du tremblement héréditaire par le branlement du chef (signe qui n'est plus considéré comme propre au tremblement sénile), par son début dans l'âge mûr, par son nombre de vibrations 3,5 par seconde au lieu de 8. »

Et il conclut :

« Il existe un tremblement héréditaire.

« Il se transmet dans la ligne paternelle aussi bien

que dans la ligne maternelle et n'atteint pas nécessairement tous les membres de la famille.

« *Il débute dans l'enfance et augmente avec l'âge.* »

Il ajoute à ces conclusions, cette phrase qui trahit son hésitation :

« Aussi ne devons-nous pas être trop affirmatif dans nos conclusions, des observations plus nombreuses pouvant mettre en évidence des particularités qui n'existaient pas chez nos malades ou qui nous ont échappé. »

Depuis, en effet, les observations se sont multipliées. En France, en 1893, Regnault reprend son étude. En 1894-1897-1905, Achard, Raymond et Thaon, Raymond et Soupault apportent des observations nettes. A l'étranger, les noms d'Euleubourg (1877), Liégen de Bruxelles (1882), West de Londres (1886), Nagi en Allemagne (1891), Max Rubens, Bonelli (1897), Adamkiewicz (1897), Curcio (1898) et Grampner de Leipzig (1899) sont à retenir.

Les travaux modernes, en particulier ceux de Caffé, Blouquier, Minor, etc., sont arrivés à en faire une entité nosographique bien définie.

CHAPITRE PREMIER

ETIOLOGIE. — DÉBUT. — CARACTÈRE DU TREMBLEMENT ET EVOLUTION. — GRAPHIQUES.

Etiologie. — D'après les observations que nous avons pu étudier et qui ont été exposées à la fin de notre travail, nous arrivons à conclure que dans l'étiologie du tremblement héréditaire, l'*alcoolisme* des ascendants lointains (aïeul, grand-parents) ou immédiats (père et mère) est mentionné presque toujours. Bergmann mentionne le « *caféisme* et *théisme* ». L'*hérédité nerveuse* (névroses, épilepsie, maladies nerveuses organiques) semble également jouer un rôle important. Le *traumatisme* et les *chocs émotifs* intenses jouent un rôle dans l'éclosion de la maladie.

La transmission se fait aussi bien dans la lignée paternelle que maternelle et il semble que ce soit cette dernière (mère trembleuse) qui transmette le plus souvent la maladie.

Certains Basedowiens transmettent à leurs descendants un tremblement sans autre signe de goitre.

La transmission héréditaire du tremblement n'est pas obligatoire pour tous les membres d'une même famille. Mais nous avons pu remarquer qu'il était alors le plus souvent remplacé (chez ceux qui en étaient épargnés) soit par une émotivité exagérée qui provoquait le tremblement à la suite de violentes émotions, soit par du bégaiement, soit par des tics ou de l'épilepsie. Cependant certains sujets sont tout à fait indemnes et ne présentent aucun trouble nerveux. Il est assez troublant de constater que ces derniers peuvent donner des descendants trembleurs, issus de père et mère indemnes.

La transmission se fait-elle suivant la loi de Mendel ?

Nous ne saurions l'affirmer... Cependant certaines observations sont intéressantes à cet égard et méritent une attention particulière.

Début. — Le début du tremblement héréditaire semble être éminemment variable. Il a été vu chez le nourrisson atteignant la tête (noïca). Le plus souvent il débute dans la plus tendre enfance, ou à l'adolescence, parfois un peu plus tard, mais rarement après la trentaine. Les observations publiées, de tremblement héréditaire apparu après les 30 ans sont peu convaincantes, et l'on trouve presque toujours dans ces cas une atteinte nerveuse organique ou une imprégnation éthylique manifeste chez les sujets en question.

Les cas les plus fréquents semblent débiter entre 12 à 15 ans. La menstruation chez la jeune fille, le

développement génital du garçon, en un mot l'époque de la puberté semble la plus favorable à l'éclosion du tremblement héréditaire. Certains auteurs ont justement fait remarquer que le début très précoce est souvent méconnu. L'enfant ou la famille n'attirent l'attention du médecin qu'au moment où le tremblement est marqué et qu'il gêne les mouvements plus ou moins délicats, demandant une certaine précision. C'est un enfant qui écrit mal, qui ne peut coudre. A table, les parents s'aperçoivent que les gestes de l'enfant sont peu sûrs.

Toutefois, rarement à cette période de début, le tremblement acquiert l'intensité qu'il aura quand il s'installe définitivement.

Le plus souvent il est léger, siégeant aux membres supérieurs, très rarement à la tête, plus fréquemment aux membres inférieurs : dans ce dernier cas, l'enfant s'en aperçoit quand, pour une cause quelconque, il est obligé de se tenir sur un seul membre, l'autre ayant un léger point d'appui, par la pointe, sur le sol ou sur un objet surélevé. Le membre reposant sur la pointe est le siège d'un tremblement ou, à son plus faible degré, d'une sensation de faiblesse désagréable. Si on pose alors les mains sur les épaules de l'enfant, on s'aperçoit qu'elles sont le siège d'un tremblement vibratoire rapide et nettement perçu. Le tremblement qui au début ne se manifeste qu'à l'occasion des mouvements disparaît par le repos. L'amplitude des mouvements n'a pas d'ac-

tion sur l'intensité du tremblement. La frayeur l'exagère. Le sommeil l'efface complètement.

A un âge plus avancé, le sujet sait qu'il tremble : il s'en inquiète, parfois (très rarement, malheureusement !) consulte un médecin, souvent s'isole simplement de toute société, et ce sera le germe des complications psychiatriques dont nous aurons l'occasion de parler dans un autre chapitre.

Examinons ce tremblement, son siège, son amplitude, son rythme, l'influence de l'acte, son évolution et son étude graphique.

Les différentes observations que nous avons pu examiner permettent de classer les trembleurs en trois catégories :

1° Ceux qui présentent simplement du tremblement vibratoire de 8 à 9 oscillations par seconde, persistant au repos, peu ou pas modifié par les mouvements volontaires.

Il semble que ce soit là la majorité des cas cliniques de très *jeunes trembleurs*.

2° Ceux qui présentent du tremblement de rythme moyen, 5 1/2 à 7 1/2 oscillations par seconde, pouvant être remittent intentionnel.

3° Ceux qui présentent un tremblement lent de 4 à 5 1/2 oscillations par seconde, persistant au repos et peu ou pas modifié par les mouvements volontaires.

C'est par ce dernier genre clinique que le tremblement héréditaire simule le tremblement sénile.

C'est dire la diversité clinique du tremblement héréditaire.

Le tremblement atteint assez souvent la tête, contrairement à ce que l'on croyait : dans ce cas il coexiste avec un tremblement généralisé du corps ou tout au moins avec du tremblement des membres supérieurs.

Chez le nourrisson, le tremblement de la tête seulement, à l'exclusion de toute localisation, a été vu.

Les membres supérieurs sont le plus souvent atteints, parfois d'un seul côté, généralement des deux.

Rarement il y a atteinte isolée des membres inférieurs. Dans ces cas il y a tremblement généralisé, épargnant toutefois la tête, ou l'atteignant. Les cas de tremblement d'un seul membre, inférieur ou supérieur, ou de deux membres à type hémiplogique sont très rares.

Nous allons décrire le tremblement de rythme moyen, celui que l'on voit le plus couramment quand on est en présence d'un jeune homme d'une vingtaine d'années qui consulte pour son infirmité.

La démarche est ferme et assurée. Aux membres supérieurs, les actes qui nécessitent des mouvements précis et délicats, tels que celui de l'écriture sont troublés par la trémulation de la main. Souvent, à cette époque, il n'y a pas de gêne dans l'accomplissement des autres actes de la vie ordinaire : ils peuvent s'habiller, boutonner leur vêtement, couper leur

pain et même porter facilement un verre à leur bouche.

Sous l'influence de l'émotion, le tremblement acquiert un plus grand degré d'intensité : l'écriture est alors manifestement altérée dans sa forme et parfois même impossible. Les autres mouvements d'un tour plus grossier peuvent être rendus momentanément plus difficiles : le malade a beaucoup de peine à rouler une cigarette, par exemple.

La fatigue également, ainsi que les veillées tardives, accentuent ce tremblement qui très souvent existe au repos et ne s'accroît pas au cours des actes (1).

L'examen général montre que les membres inférieurs tremblent quand on prie les malades de s'asseoir et de les allonger horizontalement. Rarement ce tremblement des membres inférieurs existe au repos.

Par ailleurs, les réflexes tendineux, cutanés, existent, sont normaux, parfois un peu exagérés. Pas de trou-

(1) Il n'en est pas toujours ainsi, l'influence des mouvements volontaires, tantôt exagérant le tremblement, tantôt le diminuant. C'est surtout des membres supérieurs que se plaint le malade. négligeant le tremblement des lèvres, des paupières ou de la tête qui, n'étant pas nets, n'attirent pas son attention.

Plusieurs auteurs insistent particulièrement sur le fait que les doigts isolés ne tremblent pas, et c'est là, disent-ils, un précieux signe pour le diagnostic du tremblement éthylique acquis. En réalité, il n'en est pas toujours ainsi, les doigts pouvant trembler pour leur propre compte dans le tremblement héréditaire, alors que la main est au repos et que l'on dit au malade d'étendre chaque doigt isolément.

bles de la sensibilité, pas d'autres signes nerveux. Intelligence intacte.

L'évolution se fait progressivement ; le tremblement s'accroît au repos, mais n'augmente toujours pas dans les mouvements volontaires. Le malade est le plus souvent obligé d'abandonner son métier, si ce métier nécessite une certaine adresse (garçon de café, horloger, monteur en bijoux, etc.). Sauf complications (neurasthénie, cyclothymie, mélancolie, manie, qui sont susceptibles de changer le pronostic *quoad vitam*), les malades restent infirmes jusqu'à la fin de leurs jours, et nous savons, d'après les travaux de Minor, qu'ils semblent avoir une longévité exceptionnelle.

CHAPITRE II

COMPLICATIONS.

Il semble que l'on ait jusqu'ici confondu les maladies pouvant « s'associer » au tremblement héréditaire et celles qui surviennent à titre de complication. En effet, plusieurs observations montrent « l'association » du tremblement héréditaire et de l'athétose ou de l'épilepsie, des malformations physiques, signant une dégénérescence organique.

Cependant, à notre avis, les complications d'ordre psychiatrique ne constituent pas « des associations », maladies surajoutées, mais bien des complications survenues par suite du tremblement héréditaire.

La principale complication du tremblement héréditaire, et peut-on dire, de tous les tremblements, est ce que Meige appelle la *tremophobia* : ces sujets ont peur de leur tremblement. Voici ce que dit Meige à propos d'un militaire trembleur :

« Cet homme est parfaitement conscient de son tremblement et de ses exacerbations ; il en éprouve du chagrin, une humiliation extrême. Il se désole

de ne pouvoir commander l'immobilité de ses membres ; il est encore plus marri de ne pas maîtriser à son gré ses tressaillements. Il souffre de cette impuissance et plus encore de se voir tourner en dérision par quelques compagnons qui prennent un plaisir malsain à provoquer des paroxysmes. Aussi vit-il solitaire, ne cherchant qu'à se faire oublier. Son tremblement est devenu pour lui une véritable obsession au sens psychiatrique du mot. »

Ce qui est vrai pour ce militaire, est vrai pour le jeune sujet atteint de tremblement héréditaire : en effet, la trémophobie participe à tous les caractères des obsessions ; elle se rapproche surtout de l'éreutophobie (peur de rougir) de Pitres et Régis. On la voit apparaître chez les sujets prédisposés, surtout chez ceux qui présentent une constitution émotive. Rougeur et tremblement ne sont, en effet, que des manifestations réflexes de l'émotivité.

De même que la rougeur de l'eurotophobe s'accroît avec les progrès de sa phobie, de même le tremblement du trémophobe augmente avec sa peur de trembler. Le phénomène physique engendre l'obsession qui, à son tour, amplifie la réaction somatique ; l'exagération de cette dernière réagit également sur le trouble mental ; ainsi se crée un cercle vicieux de réactions psycho-physiques réciproques dont l'aboutissant est un véritable état de mal obsédant.

La peur de trembler se relie aussi à des idées d'humiliation, de déchéance, à des préoccupations nosophobiques, etc., d'où l'on arrive à la phobie neuras-

thénie, manie, et même aux persécutés-persécuteurs.

Voici un extrait d'une auto-observation de B..., malade, artiste de profession :

« Dans le tramway, dans le métropolitain, je vois qu'on me regarde et cela me fait une peine affreuse ; je sens bien que j'inspire plutôt de la pitié. Une brave femme m'a offert sa place ; j'en ai été touché jusqu'au fond du cœur. Mais lorsqu'on me regarde et qu'on ne dit rien, que pense-t-on de moi ? Cette incertitude me fait beaucoup souffrir. Si je puis parler, cela m'est moins pénible, car on voit bien alors que malgré mon tremblement je ne suis pas un poltron (!). Que cette situation est triste ! »

Ainsi donc, le tremblement conduit à la neurasthénie. Soit neurasthénie par surmenage physique (le tremblement fatigue), soit neurasthénie par surmenage émotionnel (très important), soit neurasthénie par surmenages combinés.

Cette neurasthénie, souvent simple, peut se compliquer d'états mélancoliques ou hypocondriaques, idées de persécutions, et aussi d'excitations maniaques.

Très souvent la neurasthénie reste incurable, comme d'ailleurs le tremblement héréditaire qui en est la cause primitive directe ou indirecte.

Les hyperthymies simples prolongées sont très fréquentes : elles sont des manifestations grossières de l'anxiété, du chagrin, de l'énervement. Parfois elles aboutissent à l'hyperthymie aiguë délirante interprétative, hallucinatoire ou confusionnelle. On en a vu

qui correspondaient aux délires des dégénérés de Magnan.

Nous nous empressons d'ajouter que ces complications graves sont rares, très rares. Les malades atteints de tremblement héréditaire tenant pour ainsi dire « le coup » (qu'on nous pardonne l'expression) et vieillissant avec leur infirmité sans complications psychiatriques graves.

Les deux observations qui suivent, prises de la thèse de Bienvenu, illustrent en partie ce que nous venons d'écrire sur les complications mentales du tremblement héréditaire.

OBSERVATION (BIENVENU)

M. François, garçon de café, 34 ans, entre à l'asile de Villejuif, pour une crise de manie franche.

Le malade danse, crie, chante, se frappe la poitrine, le tout sans motif et sans suite ; on arrive parfois mais rarement à fixer son attention, alors il répond aux questions qu'on lui pose, mais par boutades.

Cet état a duré une quinzaine de jours et s'est amélioré rapidement, le malade est très bien mentalement et ne présente aucun affaiblissement. Il dit avoir eu déjà deux crises du même genre, une il y a cinq ans, l'autre il y a quelques mois.

Il dit aussi que dans l'intervalle de ses périodes d'excitation il passe par un état de dépression qui, à l'en croire, frise la mélancolie.

Ce sont bien là les alternatives délirantes des dégénérés. Le malade est en effet un être instable, qui a passé sa vie à faire des coups de tête, quittant ses places par boutades et sans raison ; il ressent plus fortement que la moyenne les contrariétés et heurts de l'existence, il se passionne aussi facilement qu'il désespère ; c'est un impondéré, un irrégulier cérébral.

M... a depuis l'enfance un tremblement régulier, assez lent, s'exagérant par les émotions et la fatigue, très net aux membres supérieurs, n'atteignant pas la tête.

Il a remarqué avoir des accroc's légers de la parole, surtout les jours d'énerverment. Il présente un tremblement net des globes oculaires pendant les mouvements. Sa mère, très nerveuse dit-il, tremble depuis son enfance ; c'est un tremblement parallèle des mains, la tête ne tremble pas.

OBSERVATION (BIENVENU)

M. Jules, sellier, 35 ans. Dégénérescence mentale. Ses idées délirantes datent de plusieurs années. Au début, il a fait un délire de persécution à bases d'interprétations délirantes qu'il a systématisé d'emblée. On se moquait de lui, les gens le regardaient mal, on sifflait et crachait sur son passage.

Lorsqu'il sentait la fumée du tabac, même dans la rue, il était pris d'une angoisse subite, avec constriction de la gorge et au thorax : « il sentait ses yeux lui sortir de la tête, ses nerfs lui bouillir dans le corps », il ne pouvait s'empêcher de ressentir tout cela. Il était pris d'un besoin impérieux, dominant, de se jeter sur le fumeur, de lui arracher sa cigarette, de lui donner des coups ; ce besoin grandissait et le malade n'y échappait qu'en se sauvant ou par un artifice quelconque, sans quoi il aurait fait un malheur.

Il semble qu'il ait eu, dans les derniers temps qui ont précédé son internement, des hallucinations de l'ouïe et qu'il ait tendance à systématiser son délire. C'est la police qui a l'œil sur lui car on le fait passer pour un pédéraste, etc..

N... a depuis l'enfance un léger tremblement des mains et du poignet sans tremblement isolé des doigts, à rythme lent, 4 oscillations par seconde, avec renforcement émotif.

Il a de plus du tremblement des globes oculaires dans les mouvements forcés. Pas d'hystérie, ni d'alcoolisme.

Pas d'hérédité similaire, mais la branche paternelle a des tares névropathiques nombreuses, une tante est une grande hystérique.

CHAPITRE III

TREMBLEMENT HÉRÉDITAIRE ET SES RAPPORTS AVEC LA LONGÉVITÉ ET LA FÉCONDITÉ

Il nous a paru intéressant de noter les idées nouvelles de Minor, de Moscou, sur le tremblement héréditaire. Nous devons dire que l'auteur, rendant hommage à « la force nutritive, presque prophétique de Charcot », croit à l'identité du tremblement héréditaire et du tremblement sénile. A cet égard, et pour montrer combien la question est encore débattue, citons ces mots de M. Noïca publiés dans le *Bull. et Mém. de la Société Médicale des Hôp. de Bucarest*, à propos de trois cas de tremblement héréditaire : « Si les auteurs ont été autorisés à faire les uns des rapprochements entre le tremblement héréditaire et le tremblement sénile de la tête, d'autres entre le tremblement sénile et celui de la maladie de Parkinson, nous nous croyons autorisés de faire ce rapprochement avec le tremblement de la maladie de Parkinson et celui du parkinsonisme, séquelle d'une encéphalite léthargique. »

M. Minor étudie les rapports du tremblement héréditaire et de la longévité. Il apporte des observations troublantes :

« Intéressé vivement sur cette question du tremblement héréditaire, dit-il, je notais chaque cas de cette affection, et j'ai pu pendant 33 ans, jusqu'en 1922, rassembler 43 observations de ce trouble moteur. Depuis, ce chiffre s'est accru jusqu'à peu près 60. »

Plus loin : « ...je voudrais seulement insister sur deux particularités qui m'ont frappé et qui, me semble-t-il, pourraient caractériser le tremblement héréditaire, c'est la remarquable fécondité et longévité des familles de trembleurs.

« Parmi les 43 de mes observations, j'ai pu noter :

« Dans mon cas. — 6 : 15, 16 et 18 enfants

— 7 : 10 enfants

— 13 : 11 —

— 19 : 9 —

— 23 : 12, 15 (et 4 fausses-cou-
ches, soit 19 grossesses)

— 24 : 10, 13 et 15 enfants

— 25 : 16 enfants

— 33 : 12 —

— 34 : 9 —

« Dans la littérature neurologique, dit-il, j'ai pu trouver seulement une remarque d'ailleurs très courte, mais importante du Professeur Pelnar sur le tremblement héréditaire: « J'ai l'impression que dans la plupart des familles de trembleurs que j'ai notées,

il y avait beaucoup d'enfants. » (Pelmar, Mebersastithen, Prague 1913.). »

Encore une particularité, dit Minor dans son article, qui nous a frappé dans les familles de trembleurs héréditaires, c'est un chiffre tout exceptionnel de cas de longévité.

« En prenant comme limite inférieure de la longévité le chiffre 70, nous notons dans les familles de notre première série les âges suivants :

<i>Age</i>	<i>Hommes</i>	<i>Femmes</i>	<i>Total</i>
70 années	10	3	13
71-80 années ...	15	8	23
81-85 — ...	1	1	5
86-90 — ...		2	2
91-95 — ...	1	2	3
96-99 — ...	2		2
100 années	2		2
105 —	1		1
	35	16	51

« Sur les 683 individus qui figurent dans notre généalogie, nous trouvons 2 vieillards de 100 ans et un de 105 ans ! Pour apprécier cette grande proportion, il suffirait de comparer nos chiffres avec ceux notés en France, ce pays béni de vieillards sains, où nous trouverons sur une population de 40 millions d'habitants 150 centenaires !

« A Londres, en 1890, on comptait 21 centenaires

sur 4 millions d'habitants (Finot, philosophie C. de la Longévité). En 1876, les statistiques françaises ont noté sur 100.000 habitants 859 personnes dont l'âge surpassait 80 ans, mais n'atteignait pas 100 ans. Ça fait 1 grand vieillard sur 116 habitants. Cependant, dans nos observations, nous notons une relation 1 : 14,5, c'est-à-dire 8 fois plus. »

« Tandis qu'à l'appui de notre observation sur la fécondité, nous avons pu noter une remarque de Pelnar sur cette particularité, nous n'avons trouvé nulle part des indications directes sur la longévité dans les familles des trembleurs. Et cependant, nous avons pu rassembler différents cas de longévité, comme les cas de Brasde, Demange, Namaïde et surtout le cas Kellermann cité par Flatow, dans lequel le grand-père du malade avait eu 86 ans et ses 3 fils ont atteint un âge de 71, 80 et 81 ans.

L'auteur, se basant sur ces faits, croit pouvoir faire un diagnostic de tremblement héréditaire, sur un seul trembleur, quand les autres membres de la famille ont eu une exceptionnelle longévité :

« Aussi, je pense que, dit-il, lorsque dans une famille on ne trouve qu'un trembleur, il sera donc possible de diagnostiquer un « tremblement héréditaire », dans le cas où cette famille présentera une fécondité et une longévité exceptionnelles. »

Et il publie ces 8 observations, illustrant cette idée.

Observation I. — Ph..., 53 ans. Tremblements de la tête depuis 1912. Depuis 1918, s'ajoute un tremblement des mains. Ph... est le seul trembleur de la famille. Sa mère a vécu jusqu'à 80 ans, sa grand'mère du côté maternel jusqu'à 95 ans.

Observation II. — D..., 54 ans. Depuis l'âge de 22 ans, tremblement des mains. Pendant une émotion, s'ajoute un tremblement de la tête. D... est le seul trembleur de la famille. Ses grand-père et grand'mère du côté paternel ont vécu 80 ans. Son grand-père du côté maternel a vécu 80 ans; sa grand'mère du côté maternel 75 ans.

Observation III. — P..., 31 ans. Depuis dix ans, tremblement des mains. Seul trembleur dans la famille. Le grand-père du côté maternel vécut jusqu'à 84 ans, et du côté paternel 74 ans.

Observation IV. — K..., 41 ans, et son frère sont deux trembleurs sur le 12^e enfant, ainsi que leur mère. Le grand-père a vécu 84 ans.

Observation V. — Mme M..., 47 ans. Tremblement des mains. Elle a 11 enfants. La mère a vécu jusqu'à 84 ans et eut 10 enfants.

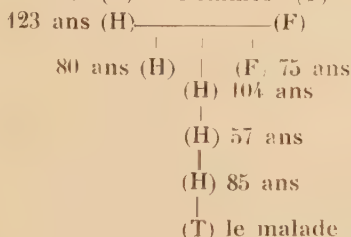
Observation VI. — A..., 41 ans. Seul trembleur dans la famille. Les parents avaient 13 enfants. Grand-père du côté maternel 80 ans, grand'mère du côté maternel 70 ans.

Observation VII. — F..., 29 ans, travailleur intellectuel, seul trembleur de la famille. Grand-père du côté maternel 102 ans.

Et la dernière : X..., 40 ans, de la vieille noblesse, trem-

bleur de mains, m'apporte une copie de son arbre généalogique :

(H) = Hommes (F) = Femmes (T) = Trembleur



Il nous a paru intéressant de rapporter ces faits nouveaux, basés sur une documentation assez sérieuse.

En nous rapportant aux anciennes observations de Charcot et ses élèves nous relevons également les mêmes faits d'observations, les ascendants des malades et les malades eux-mêmes ayant presque tous été dotés d'une longue vie. Faut-il pour cela prétendre qu'un diagnostic en quelque sorte « rétrospectif » de tremblements héréditaires est possible basé sur le seul fait de la longévité de certains membres de la même famille ?

Ainsi posée, la question semble vouloir éluder une hypothèse de pathogénie basée sur des recherches scientifiques.

Nous pensons que ce sont les recherches dans cette dernière voie qui nous permettront, concurremment à l'anamnèse, de poser un diagnostic certain de tremblement héréditaire.

CHAPITRE IV

PATHOGÉNIE. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL. TRAITEMENT.

Quand on parle de tremblement héréditaire, on a en vue un « état clinique » qui ne s'explique par aucune localisation anatomique nettement établie.

Cependant, des recherches ont été faites sur la pathogénie des tremblements en général, qui permettent de soupçonner vaguement des lésions déterminées. Passons-les en revue.

Le Professeur Achard, dans la Sèmeiologie nerveuse de Brouardel, Gilbert et Thoindt, dit :

« Le tremblement résulte évidemment de contractions musculaires intermittentes. On sait que la contraction musculaire à l'état normal est le produit de la fusion de secousses très rapides : dès lors, le tremblement est produit par la dissociation, la décomposition de ces secousses élémentaires, qui ne se succèdent plus avec la même rapidité ni la même régularité, ce qui fait perdre au phénomène son apparence de continuité. »

Comment et pourquoi se produit cette dissociation de secousses ?

Les hypothèses proposées pour expliquer ce phénomène ont placé la cause dans les diverses parties de l'arc moteur : a) les centres nerveux ; b) les conducteurs ; c) les muscles.

a) Les centres nerveux pourraient provoquer le tremblement par défaut d'impulsion ou par excès.

On conçoit très aisément que les centres affaiblis envoient aux muscles une impulsion trop faible et que, par suite, les secousses ne soient pas assez rapides pour se fusionner en une contraction unique. Cette interprétation conviendrait au tremblement qui accompagne la fatigue, l'anémie, la cachexie.

L'excitation exagérée des centres ferait que les cellules se déchargeraient en plusieurs temps : la conductibilité des prolongements cellulaires ne serait plus suffisante pour laisser passer assez vite tout le courant venu de la cellule surchargée.

Une théorie de Debove et Boudet fait jouer un rôle aux muscles antagonistes qui entrent en jeu dans les contractions musculaires. A l'état pathologique, la contracture musculaire et l'état d'excitation des centres facilitent la production des contractions réflexes qui prennent une amplitude plus grande.

b) La conduction défectueuse des incitations motrices a été accusée de produire le tremblement surtout dans la sclérose en plaques. On sait que dans cette maladie les cylindraxes sont conservés, alors que la gaine de myéline est en voie de destruction.

Charcot a comparé cet état à celui des fils électriques mal isolés et a cherché à expliquer le tremblement par ce mauvais état des conducteurs qui ne laissent passer le courant que par saccades.

c) Certains auteurs, en particulier Spring, attribuaient le tremblement à des altérations des fibres musculaires ou à des troubles nutritifs des muscles résultant des lésions vasculaires et des modifications du sang.

Nous retiendrons donc de ces pathogénies le rôle du système nerveux, en particulier du bulbe et de la moelle, prouvé par les expériences de Vulpian et Pasternostky.

Vulpian nicotinise une grenouille et provoque le tremblement. Le tremblement cesse si l'on sépare la moelle du bulbe. L'ablation des autres parties de l'encéphale n'a pas d'action sur le tremblement.

Pasternostky reproduit le tremblement intentionnel par des lésions des cordons antérieurs de la moelle et de la partie antérieure des cordons latéraux.

Nous nous sommes étendu volontairement sur la pathogénie des tremblements. Elle donne toute sa valeur à cette phrase du Docteur Noïca :

« La question que nous nous posons, mais seulement à titre de simple hypothèse est : Si, entre ces maladies, le tremblement sénile, le tremblement de la maladie de Parkwison, le tremblement du parkinsonisme et le tremblement héréditaire, il n'existe pas, non seulement une parenté de symptômes, mais aussi une parenté anatomo-pathologique. »

Le tremblement héréditaire atteint-il seulement la moelle ? Les lésions siègent-elles dans les cordons antérieurs ? Sont-elles spécifiques ? Ne sont-elles qu'une atteinte de la gaine de Schwann ? Autant de questions auxquelles on ne peut répondre actuellement. Schulmann pense à une atteinte cérébelleuse.

Nous reproduisons, dans le chapitre des observations, les deux observations que cet auteur a publiées, autorisant à croire à une atteinte cérébelleuse ; d'autres observations plus anciennes nous ont fait penser à cette pathogénie. Mais nous croyons qu'il s'agit plutôt des cas « d'associations » ou des malades atteints de sclérose en plaques issus de familles de trembleurs.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DU TREMBLEMENT

1° Distinguer le tremblement *des autres mouvements anormaux* :

Pour cela, il faut se rappeler la définition de Meige : « Le tremblement est une série d'oscillations rythmiques de faible amplitude, déplaçant involontairement un ou plusieurs segments du corps. »

Le déplacement, pour si léger qu'il soit, différencie le tremblement des *secousses fibrillaires*, ondulations musculaires à fleur de peau, sans déplacement.

Les *secousses myocloniques* sont brusques et souvent sans rythme.

Les *mouvements choréiques* sont d'une plus grande amplitude, arythmiques, désordonnés, sans secousses et sans oscillations de part et d'autre de l'axe du membre.

Les *mouvements d'athétose* sont des mouvements lents de renversement du bras et de la main, donnant l'impression de mouvements délibérés « de capture » analogues à ceux du poulpe ou de l'anémone de mer.

Ces mouvements anormaux faciles à diagnostiquer, se rencontrent rarement à titre de symptômes isolés ; mais il faut savoir qu'ils compliquent parfois l'allure clinique du tremblement héréditaire, auquel « ils se greffent » pour ainsi dire.

Les *secousses épileptiques* sont sans doute rythmées, mais elles sont d'une plus grande amplitude. D'ailleurs, elles sont paroxystiques, survenant par crises et s'accompagnant de perte de connaissance, de cri initial, de morsure de la langue, en un mot de tous les signes de la série comitiale. Les myorhythmies reproduisent le plus souvent un acte défini.

2° Reconnaître le tremblement de cause organique ou toxique.

Il faut y penser en présence d'un tremblement avant de s'arrêter au diagnostic du tremblement héréditaire, confirmé par l'anamnésie du malade.

En présence d'un tremblement localisé, il faut éliminer :

1° Les *hemi-tremblements* : les tremblements hémipara ou monoplégique se rencontrent dans les lésions unilatérales des noyaux gris centraux : couche optique, corps strié et région pédonculaire.

On les observe dans certains syndrômes alternés supérieur : le syndrôme de Weber, type des syndrômes pédonculaires peut s'accompagner de tremblement, réalisant alors le syndrôme de Benedict (hémiplegie avec hémiparcourt du côté opposé à la lésion, paralysie du III homo-latérale). Dans le

syndrome cérébelleux de Babruski, on observe parfois une association d'hemi-asynésie et d'hemi-tremblement : il est probable que ce tremblement est dû à une lésion pédonculo-protubérantielle.

L'hemi-tremblement peut s'observer au début ou à la suite d'une hémiplégie ; c'est le tremblement pré ou post-hémiplégique.

2°. Le *tremblement paraplégique* s'observe surtout dans certains syndromes névropathiques, tel que l'astasia-abasia trépidante. A la suite d'une commotion, d'un choc émotif, ou simplement d'un alitement prolongé, le névropathe se trouve dans l'impossibilité absolue de marcher. Il ne s'agit pas d'une véritable paralysie, le malade pouvant parfaitement mouvoir ses jambes quand il est couché, mais d'un véritable effondrement de tout l'être, après des efforts infructueux et mal dirigés pour se tenir debout, qui n'aboutissent qu'à une trémulation désordonnée des membres inférieurs.

En présence d'un tremblement généralisé, il faut chercher d'abord s'il n'existe aucun signe de lésion organique du système nerveux ou si le sujet n'a pas été exposé à une intoxication.

Ce n'est qu'après avoir éliminé ces deux hypothèses qu'on est autorisé à penser aux tremblements névropathiques.

Examinons d'abord le *tremblement intentionnel*.

Le plus caractéristique est celui de la sclérose en plaques. C'est un tremblement de rythme moyen. Il est lié en partie à la dysmétrie et à l'asynergie céré-

belleuse. Prédominant à la racine des membres supérieurs, il peut occuper la tête et le tronc. Quand il siège aux membres inférieurs, il peut entraver alors les mouvements de la marche. Les mouvements très amples augmentent ce tremblement ; au contraire, les petits mouvements limités, comme ceux de l'écriture ne le provoquent pas. A côté du tremblement des membres, on observe dans la sclérose en plaques, nystagmus qui peut être considéré comme un véritable tremblement ; c'est un tremblement essentiellement organique ; sa variabilité, comme celle des autres symptômes de la sclérose en plaques, avait autrefois fait considérer à tort les associations névropathiques comme fréquentes.

Du tremblement de la sclérose multiloculaire, on peut rapprocher les troubles qu'on observe au cours de la maladie de Friedrich, et qui sont dus à l'atteinte associée des voies cérébelleuses, cordinales, postérieures et pyramidales.

Au cours des mouvements volontaires, le malade hésite, oscille, plane, puis tombe sur l'objet comme un oiseau de proie (Charcot) ; cette anomalie motrice est le résultat d'un mélange d'ataxie et de tremblement. C'est ce qui se passe encore dans une affection voisine, l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie.

Parmi les tremblements intentionnels ou kinétiques, nous pouvons citer aussi ceux de la paralysie général — à type distal — et qui se décèlent au début dans l'attitude du serment. Ce n'est pas un trem-

blement purement intentionnel ; il se voit aussi au repos, mais s'accroît par l'acte. On observe aussi dans cette maladie, les mouvements rythmés des lèvres au début de la parole (tremblement préoratoire) et de la langue (mouvement de trombone).

Tremblement au repos. — Devant un tremblement au repos, il faut penser à la maladie de Parkinson : chez ces malades, il est associé à la rigidité, qui leur donne un aspect figé si spécial. Le regard est fixe, le tronc porté en avant, les coudes collés au corps. D'abord unilatéral, le tremblement devient par la suite bilatéral. Au début — et ceci est assez particulier — il prédomine au pouce et à l'index (mouvements de rouler une pillule, d'émietter du pain, de filer de la laine, de compter de la monnaie, de faire une cigarette), puis il se propage aux autres doigts. La main a des mouvements rythmés de flexion et d'extension comme pour battre du tambour. Aux membres inférieurs, on observe un mouvement de pédale. La tête présente souvent du tremblement propagé. A la face, on observe un véritable « mouvement de lapin » des lèvres et d'un battement rythmique des paupières. Il y a en outre synchronisme des mouvements de la totalité du corps au même mouvement.

Tremblements toxiques. — Ici l'étiologie pose le diagnostic. En effet, les intoxications exagérées susceptibles de les produire sont surtout l'alcool et le mercure. Pendant une certaine période, on a consi-

déré les tremblements dits toxiques comme de nature « hystérique » (certains guérissent par la suggestion) ; actuellement, on admet que l'hystérie est parfois associée, mais qu'elle n'est pas la cause habituelle de ces mouvements.

Le tremblement *alcoolique* s'observe plutôt au cours de l'intoxication par les essences (tremblement absinthique). Au début, il n'apparaît que dans l'attitude du serment, surtout si les doigts sont écartés, localisé aux doigts, de type menu, avec rythme individuel pour chaque doigt. Par la suite, il s'observe en dehors des attitudes fixes, il est principalement manifeste quand le malade est à jeun. La langue, la face (zygomatiques) sont atteintes de trémulations quand l'alcoolique parle ou rit.

Le tremblement du *delirium tremens* occupe tout le corps, existe au repos et lors des mouvements volontaires.

Le tremblement *mercuriel* est d'un rythme moyen. Il existe au repos et est exagéré par les mouvements. Lent, progressif, il persiste même après la cessation du travail. Dans un cas de tremblement mercurial. *Laignel-Lavastine* et *Crouzon* ont trouvé du mercure dans le liquide céphalo-rachidien. A côté de ces deux grandes causes de tremblements toxiques, il faut citer ceux dus au *saturnisme*, tremblement surtout *vespéral*, au *tabagisme*, au *caféisme*, au *théisme*, à l'intoxication par le *haschich*, la *morphine* (surtout en période de sevrage), à la *cocaïne*.

Le Professeur Binet a insisté sur le tremblement

relevant d'une intoxication par la *médication surrénale*.

Il sera également facile d'éliminer les tremblements dus à une *auto-intoxication*, par troubles endocriniens dont le plus typique est le tremblement de la maladie de Basedou : de rythme plus rapide (8 à 9), il est plus sensible au palper qu'à la vue ; il ne prédomine pas seulement aux extrémités, mais se rencontre sur tous les muscles ; en appuyant les mains sur les pectoraux, les épaules, la région dorso-lombaire, on constate un véritable frissonnement musculaire.

Il faut également éliminer le tremblement *hystérique*, à type vibratoire ou plutôt trépidatoire, qui siège surtout aux membres inférieurs. *Il simule d'ailleurs tous les tremblements* prenant soit le type oscillatoire, soit le type intentionnel ou n'importe quel autre type clinique.

TRAITEMENT

Dans son article sur le tremblement héréditaire, dans la revue de neurologie de Paris, Minor dit :

« Depuis longtemps déjà, lorsque ces malades me consultent, je leur déclare que je ne puis les guérir, mais qu'en revanche, je leur prédis une longévité exceptionnelle et une grande force vitale. »

En effet, la thérapeutique semble impuissante pour faire disparaître ce tremblement. Toutefois, on peut améliorer l'état des malades en les soumettant à un régime approprié :

Absence complète d'excitants et d'alcool.

Hydrothérapie, les douches surtout, douche tiède le matin au lever et le soir avant le coucher, les bains sulfureux, l'électrothérapie (courant continu ou mieux faradisation). La psychothérapie semble avoir fait faillite dans tous les cas. Ajoutons à l'intérieur les préparations bromurées, les pilules de Clin au bromure de camphre (4 par jour). Certaines préparations à base de belladonne et de gardénal, semblent avoir d'heureux résultats. Cependant, c'est à l'hydrothérapie qu'il faudra faire appel chez les jeunes où elles donne les meilleurs résultats.

... sur le tremblement héréditaire ...

CHAPITRE V

Nous regrettons de ne pouvoir rapporter en détail les belles observations de Raymond, de Dana, de Nagy, de Rubens, de Laugenhausen, de Achard, etc...

L'admirable sens clinique qui a présidé à leur élaboration reste un modèle du genre. Elles constituent la base de toute étude sur le tremblement héréditaire.

Nous avons cependant groupé un certain nombre d'observations assez récentes qui complètent heureusement les premières. Nous avons tenu à les donner *in extenso*, car si leur interprétation peut être parfois sujet à critique, il n'en est pas moins vrai que c'est par leur ensemble clinique qu'elles ont leur valeur.

Dans le chapitre des complications nous avons ajouté deux observations typiques. Nous en rapportons ici, deux autres qui complètent les premières.

OBSERVATIONS

I. — *Obsevation (Caffé, Médecin Prov. des Hôpitaux, Bucarest) :*

J'ai eu l'occasion, dit-il, d'observer dans une famille où j'étais appelé pour une maladie intercurrente, que tous les

membres de la famille avaient des tremblements séniles (?), discrets chez les uns, plus accentués chez les autres.

Cette famille se compose de :

Mme P..., âgée de 65 ans, bacillaire et cardiaque. Elle avait des tremblements avec oscillations grandes, irrégulières des membres supérieurs et de la tête.

Sa fille, Mme Z..., âgée de 44 ans, tremblements discrets mais évidents des membres supérieurs. A cause de cela elle était très maladroite.

Un frère de Mme Z..., M. P..., 35 ans, avec tremblements à grandes oscillations des membres supérieurs, tremblements qui faisaient presque impossible l'écriture. En même temps tremblement de la tête.

Deux enfants de Mme Z..., CZ, 19 ans ; VZ, 15 ans, le même état.

Impressionné par le grand nombre de personnes de la même famille qui présentaient les mêmes symptômes, j'ai commencé les investigations et j'ai obtenu les faits suivants :

Le père de Mme P..., M. L..., âgé de 92 ans qui a des tremblements des membres supérieurs depuis l'âge de 28 ans, quand il a observé que l'écriture devenait de plus en plus difficile et que les mouvements qui demandaient une certaine dextérité se faisaient avec difficulté.

M. C... a eu 2 garçons et 6 filles. Parmi eux, un garçon et 5 filles présentent les mêmes phénomènes.

Dans cette famille, si nombreuse, j'ai pu contrôler personnellement la plus grande partie de ceux qui présentaient du tremblement. Quant aux autres, qui n'ont pas le tremblement les uns ont été examinés par moi, et en vérité jusqu'à présent, n'ont pas la tare *héréditaire*.

Les autres étant partis pour différents pays, n'ont pas été vus par les autres membres de la famille, de sorte qu'ils ne savent pas s'ils possèdent ou non la tare héréditaire.

Conclusions :

1° J'ai pu observer le tremblement chez 15 personnes dans la même famille. C'est une famille d'Israélites.

2° Le phénomène est apparu à différents âges, chez les uns à 3 à 4 ans, chez les autres plus tard, à 28 ans (bisaïeul).

3° Le phénomène suit les mêmes symptômes et évolution.

4° Il a apparu aux enfants de descendants qui ne présentaient pas le phénomène, en tout cas qui ne le présentent pas jusqu'à présent.

5° Les tremblements sont quelquefois si forts qu'ils deviennent de vraies infirmités.

Je n'ai pu observer aucune autre tare héréditaire. Intelligence normale. Je n'ai pas trouvé ni la Σ = (syphilis) clinique chez les uns et ni humorale chez les autres où j'ai pu contrôler.

— Cette observation et celle qui nous est personnelle attirent notre attention sur le lourd tribut que paient les familles israélites au tremblement héréditaire.

II. — *Observation de Raymond et Cestau, qui semble démontrer, selon les auteurs, l'identité entre le tremblement héréditaire et le tremblement sénile.*

Les auteurs ont présenté à la Société de Neurologie en 1901, une petite fille atteinte depuis sa naissance de tremblement de la tête.

« Le père et la mère sont d'une excellente santé ; ils nient toute intoxication syphilitique, mais le père ferait des excès de boisson. Ils ont eu un premier enfant, âgé actuellement de 4 ans et très bien portant. Personne n'a jamais tremblé dans les familles soit paternelle soit maternelle. Nous avons examiné le père, la mère et le frère de notre petite malade ; ils ne tremblent pas et présentent un système nerveux normalement développé.

La petite malade naît à terme, après une grossesse normale et par un accouchement régulier. Elle se développe bien, n'a pas de convulsions, commence à parler et à marcher dès l'âge de 10 mois. Mais, dès sa naissance, elle est atteinte d'un tremblement de la tête : lorsque l'enfant est debout, la tête par suite sans appui, elle est atteinte d'un petit tremblement de la tête, consistant en mouvements de rotation vers la droite et vers la gauche (Tr. négatif) de faible amplitude, de rapidité moyenne et cela sans secousses nystagmiformes des yeux, sans tremblement des mains. Ce tremblement n'est pas constant : il s'arrête par des intervalles surtout lorsque l'attention de la petite malade est attirée sur un objet ; il s'arrête complètement pendant le sommeil et à l'état de veille lorsque la tête rencontre un point d'appui. Tel est le trouble nerveux présenté par notre petite malade, car sa mobilité, sa sensibilité, son intelligence sont celles d'un enfant normal de cet âge.

III. — *Observation de Bouelli :*

Il cite un arbre généalogique composé de 16 membres dont les 12 étaient atteints de tremblement héréditaire.

Girgio			
Giovanni	Guiseppe	Ignacio	Ermélinda Filippo
T = 0		T = 0	
Enricó	Emmanuela	Giorgio	
T = 0			
Giorgio	Giovanni	Maria	Ettori Salvatore Giorgio
T = 0			

Tous sont trembleurs sauf ceux qui portent mention :
T = 0.

IV. — *Observation de Blouquier, Euzière, etc...*

X., âgé de 70 ans, présente, depuis sa première enfance, du tremblement. Sa mère tremblait. Ses 4 frères ou sœurs sont atteints d'une affection semblable.

Ce tremblement existe à l'état de repos, mais d'une façon discontinue ; au niveau de la tête et des membres supérieurs et inférieurs gauches.

Il existe surtout au niveau du poignet et des adducteurs de la cuisse. La fréquence des oscillations est de 4 à 5 par seconde.

Il s'exagère fortement (quant à l'amplitude, mais non quant à la fréquence) pendant l'accomplissement des mouvements volontaires ; il atteint alors les quatre membres, la tête, la langue ; il prédomine nettement à gauche.

Pas de dysarthrie véritable, pas de mystagrures.

On note un peu de dysmétrie et d'asynergie au niveau des membres inférieurs.

Les réflexes tendineux sont exagérés, mais il n'y a ni Babinski, ni Mendel, ni clonus. Aucun trouble des sensibilités.

L'existence d'une cataracte double empêche l'examen du fond d'œil.

Ce malade présente en outre des symptômes d'excitation psychique, passagers, dus vraisemblablement à l'éthylisme, cette même étiologie pouvant d'ailleurs être invoquée pour expliquer son hyper-réflexivité généralisée. Son psychisme ralenti, est celui d'un cérébro-scléreux.

Le caractère héréditaire du tremblement, son apparition dans l'enfance font abandonner l'idée d'un tremblement d'origine toxique. Le L. C. R. ne révèle aucune anomalie. Le B.W. = 0.

V. — *Observation de M. Noica :*

Il s'agit de 3 jeunes soldats entrés à l'hôpital militaire de Bucarest parce qu'ils tremblaient. Buta, Botez et Penchas. Buta et Botez tremblent depuis leur naissance (d'après ce que leur ont dit leurs parents !), tandis que Penchas ne tremble que depuis l'âge de 13 ans. Les 2 premiers malades présentent un tremblement des 2 membres supérieurs. Le troisième malade ne tremble que d'un seul membre supé-

rieur — le gauche, mais en même temps, contrairement aux autres, il tremble aussi de la tête.

Etat général parfait. Aucune lésion organique du système nerveux.

Botez ne sait pas si quelqu'un de sa famille a tremblé comme lui, mais Buta nous dit que son grand-père maternel a tremblé comme lui. Peuchas, qui est plus intelligent et plus instruit que les autres nous raconte que son frère tremble comme lui depuis qu'il est rentré de la guerre et que son grand-père maternel a souffert dans sa vieillesse d'un tremblement sénile de la tête — que son père à lui est mort de paralysie générale.

Voici les caractères cliniques qu'il donne de leur tremblement.

Tremblement modéré à l'état de repos, ils s'accroissent énormément lorsque les malades font des mouvements volontaires : ainsi si nous disons à chacun d'eux, de toucher le bout de leur nez avec l'index d'une main (pour Peuchas, qui tremble seulement de la main gauche, il fait cette expérience rien qu'avec l'index de cette main-là), ce doigt, ainsi que tout le membre correspondant, se met à trembler tellement fort, qu'en arrivant à l'endroit du nez, les oscillations deviennent si grandes, que non seulement le malade n'arrive pas à laisser reposer l'index sur le bout du nez, mais il le cogne si fort, qu'on a de la peine à le laisser continuer.

Buta, en échange, arrive avec beaucoup de peine à fixer son doigt sur la racine du nez, mais en appuyant tellement fort, qu'il l'applatit. Comme analogue, à ce phénomène d'appui, on observe, chez tous ces malades, quand nous leur demandons de toucher et de maintenir en place un doigt, dans la paume de notre main, qu'ils appuyent très fort, tout en continuant à trembler ; probablement à cause de cette difficulté qu'ils ont de tenir le bout d'un doigt sur place.

Chez tous les 3 on constate, de plus, que pendant que le malade serre le poing ou le dynamomètre, le tremblement

s'accroît dans le membre opposé, et que toutes les articulations de ce membre se raidissent. Les mouvements passifs dans l'articulation du poignet donnent pendant ce temps la sensation de saccades, de marches d'escalier, comme chez les malades atteints de Parkinson ou de parkinsonisme, qui ont de la raideur articulaire. Cette raideur n'existe pas à l'état de repos. Chez nos malades, elle n'existe qu'à un moindre degré dans l'articulation de l'épaule.

Couchés dans le lit, le tremblement ne diminue pas, et si après, on leur recommande de serrer fortement le dynamomètre, on observe que le tremblement augmente dans le membre supérieur opposé, mais il apparaît aussi nettement du côté des 2 membres inférieurs.

Chez Peuchas, le seul qui tremble de la tête à l'état de repos, c'est aussi, le seul, chez qui en serrant le dynamomètre, le tremblement persiste et même s'accroît dans la tête ; ce tremblement s'accroît aussi dans le membre supérieur droit qui ne tremblait pas à l'état de repos.

Toutes nos investigations pour trouver chez nos malades des signes de lésions cérébelleuses ont été vaines.

VI. — *Observation (Schulmann) :*

Eugène C..., jardinier, 65 ans.

Ce malade entre dans le service de notre maître, le Docteur André Bergé, à l'hôpital Broussais, salle Lasègue, n° 31, pour des troubles dyspeptiques apparus depuis 2 mois.

Au premier examen nous sommes surtout frappés par l'aspect du sujet, qui, au moindre mouvement, présente un tremblement des plus nets. Interrogé sur ce point, il nous raconte que toujours, *même très petit*, il a tremblé et que dans sa famille tout le monde tremble.

Son père mort à 68 ans, d'une affection non précisée, a présenté très jeune un tremblement revêtant les mêmes caractères que celui du fils, tremblement qui aurait augmenté dans les dernières années de son existence.

Eugène C... a 2 sœurs qui sont vivantes, l'une tremble autant que lui-même, l'autre ne tremble que par intervalle.

Actuellement l'état général du malade est très mauvais, il souffre depuis 2 mois de maux d'estomac tenaces, dûs à un état dyspepsique. Il est subictérique.

Au repos, on ne remarque rien d'anormal, sauf un mystagnus, léger mais net, à oscillations horizontales de faible amplitude, lent, présentant environ 4 secousses par seconde.

Le tremblement s'observe au moindre mouvement, il est très marqué dans la moitié supérieure du corps : face, membre supérieur, il est minime à la partie inférieure.

Au membre supérieur le tremblement est massif. Tout le bras est agité ; léger au début, le tremblement augmente à mesure que le mouvement se développe ; extrêmement exagéré dans les actes volontaires, où le membre est projeté dans différentes directions.

Le malade, en particulier, ne peut pas boire seul facilement, il doit se servir de ses 2 mains pour tenir son verre, et il lui faut approcher sa tête pour diminuer la distance à parcourir.

L'écriture est pour ainsi dire impossible.

Le membre inférieur tremble d'une façon notablement moindre ; néanmoins, lorsqu'on dit à Eugène C... couché sur le dos, d'étendre la jambe, celle-ci est animée d'oscillations plus ou moins grandes.

A la face, le maxillaire inférieur et la langue paraissent surtout touchés. La langue surtout, dès que le malade la tire hors de l'arcade dentaire, est animée de secousses analogues à celles observées chez un P. G.

La parole est légèrement mais nettement explosive, quelquefois chevrotante et gutturale. Les mots ne sont jamais bredouillés, mais par instants on note des syllabes traînantes.

Visiblement le malade se ressent du tremblement de sa mâchoire, qui est animée de secousses empêchant l'occlusion parfaite et gênant un peu la mastication.

Eugène C... se tient aisément debout, il est voûté, mais nullement ataxique. On ne note pas de signe de Romberg. La marche est correcte, il y a peut-être simplement un léger élargissement de la base de sustentation, l'occlusion des yeux ne la perturbe pas.

L'examen des réflexes n'offre rien de particulier, les réflexes rotulières et achilléens sont plutôt vifs, mais il n'y a pas de clonus. Les réflexes du membre supérieur sont normaux.

Les réflexes cutanés sont plutôt forts.

Les réflexes de contraction idio-musculaires sont très marqués.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité à la piqure, au toucher, à la chaleur.

Il n'y a pas de signe de Babinski, ni de signe d'Oppenheim, Gordon, Schaeffer.

Il n'y a ni troubles trophiques ni troubles viscéraux.

Le malade a perdu un œil accidentellement il y a 30 ans, il présente de ce côté une large taie blanche.

Il n'y a aucune paralysie oculaire. Le signe d'Argyll-Robertson est absent.

L'état mental est parfait, l'intelligence et la mémoire sont intactes.

La P. L. donne les résultats suivants :

Pas d'hypertension.

Lymphocytose très discrète : 3 à 4 éléments par champ.

La réaction de Wassermann est négative.

L'étude plus attentive des mouvements nous permet d'observer une série de phénomènes intéressants.

Les mouvements volontaires sont, surtout au membre supérieur, exécutés en dehors du tremblement, d'une manière absolument démesurée.

Le malade ne peut pas une fois sur quatre arriver à mettre correctement son doigt sur son nez : il heurte l'organe brus-

quement et de là, ricoche en tous sens. Ce trouble s'observe des deux côtés.

Les mouvements exécutés au membre inférieur, en faisant mettre par exemple au malade son talon sur le genou du côté opposé, accusent également l'hypermétrie. La vue n'apporte aucun changement appréciable dans la forme du mouvement exécuté, mais plus le malade veut faire attention plus il est maladroit.

On observe une adiadococinésie nette qui est égale à droite et à gauche.

Le malade est resté 2 mois environ dans le service, pendant lesquels nous avons amélioré son état général.

Il est sorti, présentant cliniquement les mêmes phénomènes neurologiques qu'à son entrée.

VII. — *Observation (Schulmann) :*

Mme Marie M..., 78 ans, hospitalisée depuis plusieurs années, salle Tisserand, à l'hospice de La Rochefoucauld. La malade ne se souvient plus si ses parents avaient du tremblement, elle est la plus jeune des 7 enfants qui sont tous morts et sur lesquels 3 étaient atteints depuis leur jeunesse d'un tremblement très marqué.

Mme Marie M..., dont l'intelligence, en dépit de son grand âge, est très bien conservée, tremble depuis l'enfance.

A l'école, nous raconte-t-elle, elle tremblait déjà et appelée au tableau un jour, lors d'une visite de l'inspecteur primaire, elle fut incapable d'écrire un mot.

Mariée jeune, veuve depuis longtemps, notre pensionnaire n'a jamais fait de maladies graves, elle n'a pas eu la syphilis.

Elle a une fille de 47 ans qui ne tremble pas et n'a jamais fait de fausse couche. Son tremblement a été sans cesse en augmentant et nous avons vu celui-ci s'accroître depuis plusieurs années que nous suivons la malade.

Tant que le sujet est au repos et que les membres ont un point d'appui, le tremblement est peu perceptible ; mais dès

qu'il exécute le moindre mouvement, soit intentionnel, soit sur l'ordre du médecin il se manifeste. Ce tremblement est à oscillations assez lentes et de grande amplitude, il est d'autant plus marqué que le but à atteindre est plus précis, aussi accentué le matin au lever que le soir au coucher.

La classique épreuve du verre d'eau est des plus concluantes, et la malade a grand-peine à pouvoir porter ses aliments à sa bouche, elle doit s'y prendre à 2 mains. Les mouvements sont parfois si désordonnés qu'ils pourraient par instants donner le change pour de l'ataxie.

Mme M... est très facilement irritable, elle s'emporte volontiers et son tremblement est alors indescriptible.

La parole est un peu ralentie, un peu scandée et par instants elle offre des phrases dites sur un ton explosif des plus nets : elle se rapproche de la dysarthrie de la sclérose en plaques, surtout lorsque le sujet est sous le coup de l'émotion ou de la colère.

L'écriture qui d'année en année est devenue de plus en plus illisible, n'est plus possible actuellement.

La marche est encore possible, elle est un peu spasmodique, la malade présente un état de raideur assez marqué.

La force musculaire paraît assez bien conservée.

Les réflexes sont plutôt forts, surtout les réflexes patellaires et aquilléens.

Les réflexes cutanés sont normaux, il n'y a pas de signe de Babinski.

Pas de troubles des sphincters.

Associés au tremblement, Mme M... présente des troubles dysmétriques et asynergiques. Elle ne peut saisir un objet qu'au bout de 4 à 5 reprises ; pour mettre son index sur son nez, elle exécute une série de mouvements qui conduisent son doigt dans sa bouche, dans son œil, etc... Elle éprouve les difficultés les plus grandes à allumer une allumette, à nouer son mouchoir. Les mêmes phénomènes existent au

membre inférieur lorsqu'on fait porter le talon du sujet sur le genou du côté opposé.

La recherche des mouvements asynergiques est rendue très difficile du fait du grand âge de notre pensionnaire, qui présente toutefois une adiadococinésie bilatérale des plus nettes.

La sensibilité paraît intacte. Le sens des attitudes, la notion du poids sont conservés.

Les organes des sens sont en bon état.

Du côté des yeux : pas de signe d'Agyll-Robertson, léger nystagmus à lentes oscillations.

Quelques phénomènes vertigineux.

La malade ne présente aucun trouble aux autres appareils et son état général est relativement bien conservé.

VIII. — *Tremblement essentiel héréditaire et signes physiques de dégénérescence (Dargèin)* :

Pierre B., 47 ans, employé, couché au n° 12 de la Salle Saint-Sébastien, service de M. le Professeur Rispal.

Antécédents héréditaires. — Nous n'avons pas de renseignements sur les grands-parents paternels.

Le grand-père maternel était atteint de tremblements depuis sa naissance ; ce tremblement était paraît-il identique à celui que le petit-fils présente aujourd'hui dans notre observation.

Le père du malade fut un névropathe et un trembleur ; son fils l'a toujours vu trembler, cet homme eut 7 frères sur lesquels nous n'avons pu avoir de renseignements ; nous savons seulement qu'ils eurent plusieurs fils, cousins germains de notre sujet, par conséquent, qui tremblèrent toute leur vie.

Du côté maternel, deux oncles trembleurs, la mère n'a jamais tremblé ; elle présentait en revanche, une soudure des deuxième et troisième orteils de chaque pied.

Notre malade a eu 6 frères, dont 4 ont survécu : 2 garçons, 2 filles. Les 3 frères tremblent depuis leur naissance, mais

un seul, celui qui nous occupe, est atteint de *syndactylie* comme la mère.

Les 2 sœurs n'ont jamais tremblé, mais elles présentent toutes deux une soudure du deuxième et troisième orteils de chaque pied comme la mère et le frère.

Etat actuel.

Le malade a eu 3 enfants morts jeunes. Il a un caractère nerveux et irritable. Il nous raconte qu'il tremble depuis sa *première enfance*. A l'école, dit-il, il était la risée de ses camarades et plus tard on le dispensa facilement du service militaire grâce à cette infirmité.

Le tremblement dont il est atteint ressemble au premier abord à un tremblement sénile; il en diffère toutefois, 1° par un nombre plus considérable de vibrations, 5 à 7 par seconde; 2° par une immobilité absolue du chef (!)

Le tremblement est d'ailleurs limité aux membres supérieurs et très facilement constatable aux mains. Au repos le tremblement est nul, mais il reprend à la moindre occasion, s'exagérant à propos de la plus légère émotion ou d'un simple effort.

Il s'exagère aussi à l'occasion des mouvements volontaires; si le malade veut porter à sa bouche un verre plein de liquide, le verre est agité d'oscillations dont l'amplitude va croissant. D'ailleurs le tremblement est d'autant plus prononcé que le verre ou d'une façon plus générale l'objet que tient le malade est plus petit et plus léger.

Comme nous l'avons déjà signalé, on constate au niveau des 2 pieds une *syndactylie* portant sur les deuxième et troisième orteils. La soudure est complète entre les troisièmes phalanges.

Nous ne constatons pas chez notre sujet d'autres signes physiques de dégénérescence.

IX. — *Observation (Bienvenu).*

H... François, 34 ans, charron, entré à l'asile de Villejuif, dans un état maniaque avec désordre dans les idées et dans

les actes, gesticulations, idées mobiles et confuses de grandeur, pas d'affaiblissement intellectuel.

Asymétrie faciale.

Il tremble depuis sa plus jeune enfance, et ce tremblement ne s'est point modifié, composé d'oscillations lentes, 4 par seconde environ, parallèles aux extrémités ; très net aux membres supérieurs, visible aux pieds, si on fait asseoir le malade, nul à la tête et au cou.

Le tremblement s'augmente dans les émotions, les peurs, les temps d'orage, après les fatigues musculaires.

Il présente, si on l'écoute bien, surtout s'il est intimidé, de loin en loin, comme un léger bégaiement qu'il faut chercher, mais qui est net.

Il a aussi de légers tressautements des globes oculaires lorsqu'il suit un objet.

Tous ses frères et sœurs au nombre de 4 tremblaient depuis leur enfance : La mère tremblait également ainsi qu'un de ses oncles.

IX. — *Observation (personnelle) :*

Malade âgée de 28 ans, est venue consulter pour une crevasse du sein survenue spontanément.

Ses gestes peu sûrs, attirent notre attention sur un tremblement menu que l'émotion exagérerait visiblement.

L'écriture n'est pas tremblée.

Aucun signe neurologique permettant de rattacher ce tremblement à une cause organique.

Réflexes un peu vifs.

Métabolisme basal normal ; d'ailleurs aucun signe de goitre.

Antécédents personnels : Scarlatine à 10 ans. Fièvre typhoïde à 12 ans.

Antécédents héréditaires : Très chargés ainsi que le montre l'énumération ci-dessous :

Grand'mère maternelle « trembleuse », morte à 70 ans.

Grand'mère paternelle morte à 37 ans de ?

Grand-père maternel mort à 61 ans de cancer de l'estomac.

Grand-père paternel mort à 75 ans de pneumonie.

Père bien portant, 53 ans.

Mère « trembleuse », 50 ans : 12 grossesses.

Du côté paternel un seul oncle, 59 ans, bien portant.

Du côté maternel, une tante, morte à 65 ans « d'hémorragie cérébrale ».

Deux autres vivantes âgées respectivement de 60 et 52 ans.

Un oncle mort à 65 ans d'hémorragie cérébrale.

Un autre oncle mort à 37 ans, de « troubles mentaux ».

De plus, un troisième oncle de 48 ans est bien portant.

Dans sa famille, outre sa mère qui tremble depuis l'âge de 8 ans environ, un frère tremble également depuis le jeune âge, ainsi qu'une sœur dont le tremblement est identique à celui de notre malade.

X. — (*Nous rapportons ici une observation de Bienvenu d'un tremblement chez un intellectuel*) :

Le Docteur X..., 30 ans, intelligent, pondéré, travailleur, un peu rêveur et très ambitieux ; faisant facilement des châteaux en Espagne, comme tous les esprits aux tendances élevées et enthousiastes en dedans, froidement passionné, il voit la vie de loin et s'y dirige aussi bien que les hasards du lendemain permettent d'y évoluer.

Forte volonté, il sait ce qu'il veut et où il va, il est tenace dans ses décisions ; il raisonne ses actes, c'est tout le contraire de l'instabilité mentale des hystériques ou des dégénérés.

Cependant, le Docteur X... est un nerveux, par instant il se laisse aller hors du frein de sa volonté et se passionne. Il a des enthousiasmes qui montrent le fond ardent de son caractère ; légèrement émotif, il lui est arrivé d'avoir des palpitations de cœur et des angoisses avec contractions de la gorge et de la poitrine, et cela dans des circonstances où

il n'y avait pas sujet à de pareilles émotions ; mais sa volonté et son esprit sont tels que personne ne peut se douter de l'état d'effroi de ses viscères, sa conversation reste naturelle, aucune rougeur ne lui vient au visage, seul un tremblement involontaire trahit un état d'émotion complètement séparé d'un esprit qui, lui, ne s'émeut pas.

Plus que l'homme normal, le Docteur X... est sujet à des alternatives assez régulières d'excitation et de dépression ; chez lui l'écart est grand, autant son esprit est actif, son élocution facile, ses convictions fortes dans les périodes d'activité nerveuse. Autant dans les moments de dépression sa conversation est languissante, traduisant un scepticisme de découragé et une certaine lenteur d'idéation.

Jamais il ne fit d'excès d'aucune sorte, son hygiène est parfaite, les alcools le rendant malade et le jetant dans un état de dépression avec lourdeur de la tête et ralentissement dans la production et l'enchaînement des idées, qui peut aller jusqu'à la confusion.

Il a eu par périodes, quelques idées de doute, continues et angoissantes, la peur du vide, la peur de certaines soulures, tout cela à peine accusé, à peine maladif.

Le Docteur X... est donc un de ces névropathes, si fréquents aujourd'hui, un nerveux comme on dit. Ce n'est point un malade, mais un homme dont le système nerveux a besoin pour fonctionner régulièrement d'une hygiène morale et physique parfaite et que des excès répétés ou des chocs cérébraux violents pourraient mener facilement vers les affections cérébro-spinales.

Depuis son enfance le Docteur X... présente un léger tremblement des extrémités très analogue à la trémulation alcoolique, tremblement continu sur lequel la volonté est impuissante, oscillations permanentes accusées surtout aux doigts, que l'émotion, la crainte, la fatigue exagèrent au point d'empêcher les mouvements délicats par exemple de porter un verre plein d'eau sans le renverser.

L'amplitude en est variable de jour en jour, parfois appréciable, elle peut dans certains cas, même au repos et sans aucune cause morale ou physique capable de l'amplifier, être de deux ou trois centimètres.

Dans ses mauvais jours et pour cacher sa petite infirmité, le Docteur X... en est réduit à ne rien toucher d'une façon visible pour les autres et la crainte qu'il a d'être vu augmente son mal.

Depuis qu'il est sorti de la jeunesse, les émotions étant devenues rares pour lui, et ayant pris son parti de son infirmité, son tremblement n'a guère de recrudescence qu'après les fatigues, quand il a fait des armes ou porté longtemps un paquet ; alors tout son avant-bras est animé de secousses rythmiques, 4 à 5 par seconde atteignant parfois plusieurs centimètres d'amplitude.

En dehors des fatigues et quoique tremblant légèrement il peut faire ce qu'il veut de ses mains, même des travaux assez délicats. Ce tremblement visible surtout aux mains existe, mais se manifeste moins nettement ailleurs.

Aux membres inférieurs le Docteur X... prétend seulement que les jours où son tremblement est très accusé aux mains, il se sent moins d'aplomb sur ses jambes, sa marche est moins parfaite, moins sûre : il lui semble qu'il est moins maître de son allure ; son pied se pose à terre avec moins de franchise et presque involontairement.

De même ses lèvres, sa langue ont quelque chose qui l'empêche d'être maître absolu de leurs mouvements, d'où des syllabes sautées, un bredouillement passager, des sortes d'accrocs de la parole ressemblant quelque peu tantôt aux accrocs de la paralysie générale, tantôt à un léger bégaiement ; presque toujours une gêne légère d'articulation due à l'incertitude née du tremblement involontaire de ses organes.

Ses antécédents héréditaires sont assez chargés ; peu du côté paternel, à part une grande nervosité et une grande originalité. La mère tremblait comme son fils, dans sa jeu-

nesse ; c'est une femme nerveuse dont toute la vie jusqu'à la ménopause fut assombrie par des migraines violentes, fréquentes, se prolongeant parfois plusieurs jours et que les contrariétés, les moindres troubles moraux, ramenaient.

La grand'mère, grande hystérique, ayant eu à peu près toutes les manifestations de la névrose, femme fantasque, excentrique, dont la mère et une sœur sont mortes aliénées.

CONCLUSIONS

I. — Les observations et les travaux modernes ne mettent plus en doute l'existence d'un tremblement héréditaire, entité nosologique déterminée.

II. — L'hérédité est une hérédité, dans la majorité des cas, *alcoolique*.

Dans sa transmission, la lignée maternelle semble la plus atteinte.

III. — Son début a lieu dans la « première enfance », le plus souvent, et son évolution est progressive.

IV. — Son assimilation au tremblement sénile comporte des réserves qui ne s'effaceront qu'avec une meilleure connaissance de la pathogénie du tremblement dit « essentiel ».

V. — Les associations avec d'autres syndrômes morbides sont fréquentes (dégénérescence mentale, neurasthénie, cyclothymies, etc.).

VI. — Il semble, d'après Minor, exister un rapport

entre le tremblement héréditaire, la longévité et la fécondité des sujets atteints. Ces deux dernières seraient augmentées.

VII. — Le traitement atténue le tremblement à sa période de début, mais est, malheureusement, sans action à une période avancée de l'évolution.

Vu : *Le Doyen,*
G. ROUSSY.

Vu : *Le Président,*
LÆGNE-LAVASTINE.

Vu
et permis d'imprimer :
Le Recteur
de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- TROUSSEAU. — *Cl. Méd.*, Tome II.
- CHARCOT. — *Progrès médic.*, 25 nov. 1876, p. 815.
- LEYDEN. — *Traité clin. des mal. de la moelle épinière*, Paris, 1879, p. 387.
- LUYS. — « *Encéphale* », 1881, page 653.
- DEMANGE. — *Rev. médicale*, 1882, p. 58.
- THÉBAULT. — *Thèse de Paris*, Tr. Sénile, 1882.
- BOURGAREL. — *Thèse de Paris*, 1887.
- WALLEIX. — *Guide du méd. praticien*, 5^e édition, 1866, t. I, p. 187.
- DEBOVE et RENAULT. — *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp.*, 3 juillet 1891, page 355.
- RAYMOND. — *Bull. méd.*, 2 mars 1892, p. 205.
- REGNAULT. — *Assoc. franç. pour l'avancement des Sciences*, Congrès de Besançon, 9 août 1893.
- DE LANGEN-LAGEN. — *Revue méd. de l'Est*, 15 déc. 1893, page 747.
- ACHARD. — *Méd. mod.*, 10 janvier 1894, p. 43.
- DROMARD. — *L'Encéphale*, juillet 1908, p. 45.
- RAYMOND et THAON. — *Soc. de Neurologie*, 11 mai 1905.

- ACHARD et SOUPAULT. — *Gaz. hebdomadaire*, 22 av. 1897.
- CHARCOT. — *Leçons du Mardi*, 24 juillet 1888, p. 565.
- ACHARD. — *Méd. mod.*, 27 juin 1894, p. 801.
- RAYMOND et CESTAN. — *Soc. de Neurologie*, 2 mai 1901.
- N. TATARENKO. — Schizophrenie combined with essential hereditary tremor ; cases (*Monatschr f. Psychiat. neurol.*, 77 : 364-371, déc. 1930).
- RAYMOND. — *Bull. Méd.*, 27 mai 1908, p. 487.
- PARISOT. — *Rev. Méd. de l'Est*, 1908.
- COMBEMALE. — *Prov. médicale*, 9 déc. 1905, p. 53.
- BALLET. — *Rev. neurol.*, Paris 1914-1915, XXII, 934-936.
- H. CLAUDE. — *Bull. et Mem. Soc. Méd. de Hôp. de Paris*, 1917 3 s. xli 424-428.
- DUBOIS. — *Progrès Médical*, Paris 1921, 3 s., XXXV, 151.
- LO RÉ. — Il liquido ceph. R. nel tremore dei bambini. (*Riforma Méd.*, Napoli 1913, XXIX, 1317-20).
- L. SIRONI. — Contributo clinico al tremore nell'infanzia. (*Rev. di Clin. pediat Firenze*, 1918, XVI, 238-265).
- L. BINET. — Etude technique du tremblement (*Presse Méd.*, Paris 1919, XXVII, 561).
- André BONELLI. — Sul tremor essenziale ereditario (*Rev. Specim. di Freniat*, vol. XXIII, 1827).
- DE LISI. — Osservazioni sulla trasmissione ereditaria dell'atrofia muscolare progressiva tipo, Charcot-Marie (*Riv. di pat. nerv. e ment.*, vol. XXXI, fasciolo 4, 1926).
- KREISS. — Über hereditären Tremor (*Dutch Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 44, 1912).
- MARAGLIANO. — Tremore congenito ereditario (*Note des clinica medica*, Genova 1879).
- MINOR. — Über hereditären Tremor (*Berl. ges. f. Psychiatrie und nervenkrankh.*, Sitzg. v. 13, III, 1922).

- WEST. — Hereditary tremor (*The lancet*, 1886).
- UGHETTI. — Sul tremore essenziale ereditario (*Rivista Sperimentale di Freniatria*, vol. XIX, 1893).
- SCHMALTZ. — Uber familiaren tremor (*Med. Klinik*, Ig. 21, N. 38, S. 1424-1425).
- E. BERGMANN. — A family with hereditary tremor (*Hereditas*, Lund, 1920 i 98-106).
- LEREBOULLET. — Tremblement névropathique surajouté à une lésion organique (*Rev. gén. de clin. et de thés.*, Paris 1921, XXX, 646).
- MEIGE. — Les tremblements consécutifs aux explosions (*Rev. neurologie*, Paris 1916, XXII, 201-209).
- SCHUMANN. — Les éléments cérébelleux du T. 4., XXIV, 61-66).
- HAEBLER. — Ein fall von Tremor hereditarius (*Berliner Klinische Wochenschrift*, 1888, n° 42).
- NAGY. — Uber hereditairen juvenilen Tremor (*Neurologisches Central blast*, 1890, n° 18, p. 557).
- RUBENS. — Ein Bitras sur Lehre vom Tremor hereditarius Inogural dissertation, Wurzburg, 1891.
- CAFFÉ. — Sur une famille de trembleurs (*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Bucarest et de Cluj*, avril 1927).
- EUZIÈRE, BLOUQUET et PUECH. — Tremblement essentiel héréditaire (*Sté des Sc. méd. et biologiques de Montpellier et du Languedoc méditerranéen*, fév. 1924).
- E. FREY. — Markedly dominants hereditary tremor of chin muscles : case (*Deutsche Ztschr*, 7 novembre, 115 : G-26, 1930).
- F. KEHRER. — Hereditary tremor and significance of Longevity, many children and living births in families of kinsmen with heredo degenerative nervous diseases (*Deutsche Ztschr f Nerven*, 114, 165, 208, 1930).

MINOR. — Le tremblement héréditaire ; fécondité et longévité (*Revue neurologique*, Paris, 1925, XXXII, 1097, 110).

L. MINOR. — Zur Kasuistik des sogenannten « essentiellen oder hereditären Zitterus (*Ztschr f. d. ges. neurol. u. Psychiat*, 110 ; 204-209, 1927).

L.-S. MINOR. — New theory on essentiel (hereditary) tremor (*Russk Klin*, 12 : 713-725, déc. 1929).

NOICA. — Tremblement héréditaire (*S. des Méd. des Hôp. de Bucarest*, 19 janvier 1927).

PINTUS. — Sulla trasmissione ereditaria del tremore essenziale (*Riv. di pat. nerv.*, 39, 1-31 janv.-fév. 1932).

A. ROSENO. — Über hereditären Tremor (*Medizinische Klinik*, Berlin, 1925, XXI, 1424).

SCHENDEROFF. — Zur Kasuistik des sogenannten « hereditären » Tremor (*Ztschr f. d. ges. neurol. u. Psychiat*, 110 ; 210-214, 1927).

A. SIMON. — Hereditary tremor (*Ztschr f. Méd. Beamte*, 43 : 561-565, sept. 15, 1930).

TABLE DES MATIERES

Introduction	9
Historique	12
Chapitre Premier. — Etiologie	16
Chapitre II. — Complications	24
Observations	28
Chapitre III. — Tremblement héréditaire	30
Chapitre IV. — Pathogénie	36
Diagnostic différentiel du tremblement	40
Traitement	47
Chapitre V. — Observations	48
Conclusions	66
Bibliographie	68

